1908

Beitrag zur Kenntnis der „Friedreich'schen Ataxie".

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin.

Verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

K. B. Friedrich-Alexanders-Universität Erlangen

vorgelegt von

Franz Lackmann,
Medizinalpraktikant

aus

Bochum i. W.

Tag der mündlichen Prüfung: 13. Oktober 1908.

Bamberg 1909.
W. Gärtners Buchdruckerei, Hoflief.

15

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät.

Dekan: Herr Professor Dr. E. Graser.

Referent: Herr Professor Dr. F. Jamin.

Meinen lieben Eltern!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153716_0294

Die hereditäre oder familiäre Ataxie zählt nach den heutigen Erfahrungen zu den Erkrankungen des Zentralnervensystems, als deren Ursache wir eine kongenitale Hypoplasie bestimmter Abschnitte des Gesamthirns oder des Rückenmarkes, oder eine funktionelle Minderwertigkeit einzelner Fasersysteme ansehen.

Als erster hat Friedreich das Symptomenbild der hereditären Ataxie erkannt und im Jahre 1861 veröffentlicht. Eine fortschreitende Ataxie, die in den Beinen beginnend auf Rumpf und Arme übergreift und das Fehlen der Patellarreflexe werden als Hauptsymptome genannt. Sensibilitäts- und Sphincterenstörungen fehlen. Der pathologische Befund ergab eine graue Degeneration der Hinterstränge.

In den folgenden Jahren wurden jedoch weitere klinische wie anatomische Beiträge zur Symptomatologie teils von Friedreich, teils von anderen Autoren gegeben.

So veröffentlichte Nonne Fälle hereditärer Ataxie, bei deren Autopsie sich eine Hypoplasie des Kleinhirns herausstellte.

P. Marie teilt Fälle mit, bei denen die Ataxie und das familiäre Auftreten an eine Friedreich'sche Ataxie erinnern, jedoch die gesteigerten Patellarreflexe gegen diese Erkrankung sprachen.

Senator erwähnt einen Fall, bei dem das Symptomenbild bei ein und demselben Individuum wechselte, indem im Anfangsstadium der Krankheit die Patellarreflexe erhalten waren, jedoch im weiteren Verlaufe erloschen.

Auch anatomisch wurde neben einer Hypoplasie des Rückenmarks eine solche des Kleinhirns gefunden.

Nach Ansicht der Mehrzahl der Autoren handelt es sich bei der Friedreich'schen Ataxie und der von Marie beschriebenen Krankheit klinisch und anatomisch um eine und dieselbe Erkrankung, die durch die fortschreitende Ataxie und durch das familiäre Auftreten gekennzeichnet ist, deren übrigen Symptome aber je nach der Ausbreitung der pathologischen Zustände zu Tage traten.

Als gewöhnliche Eigentümlichkeiten wären zu nennen eine intakte Psyche, das meist familiäre Auftreten der Krankheit, das Alter der Kranken (zwischen 10 und 20 Jahren), die stetig fortschreitende Ataxie, Veränderungen in der Sprache, Nystagmus, Sehstörungen, Fehlen der Patellarreflexe, in der Regel das Vorhandensein des Babinski'schen Fussohlenreflexes. Richtige Paresen sind selten. Sensibilitätsstörungen fehlen in der Regel. Eine Spitzfusstellung findet sich meistens. Eine Kyphoscoliose der Wirbelsäule kommt sehr häufig zur Beobachtung.

Bevor ich auf die nähere Angabe und Besprechung der Symptomatologie dieses Falles eingehe, möchte ich zunächst die Krankengeschichte mitteilen:

Wilhelmine H., 18jährige Ökonomenstochter aus Weissenhaid.

Aufnahme in die medizinische Poliklinik zu Erlangen am 22. Juni 1908. Aufenthalt in der medizinischen Klinik dortselbst vom 23. Juni bis 3). August 1908.

Anamnese: In der ganzen Familie ist keine ähnliche Erkrankung nachzuweisen. Die Eltern sowie drei Geschwister sind gesund. Potatorium der Eltern nicht vorhanden. Von einer Lues der Eltern nichts zu erfahren.

Patientin selbst war bis zum Jahre 1902 — ihrem 12. Lebensjahre — stets gesund. In diesem Jahre erkrankte sie an einer Lungen- und Rippenfellentzündung, deren Dauer ein Vierteljahr betrug. Da sie nach dieser Zeit wegen allzugrosser Schwäche weder stehen noch

gehen konnte, wollte sie allmählich das Gehen mit Hilfe von Stützen wieder erlernen. Der Gang war „schwankend". Sie verspürte eine solche „Schwere in den Fussballen", dass es ihr nicht möglich war, einen Fuss vor den anderen zu setzen. Die Unsicherheit beim Gehen nahm mit der Zeit immer mehr zu, besonders stark in den letzten drei Jahren, sodass die Patientin schliesslich gar nicht mehr gehen konnte und stets das Bett hüten musste. Dieser Zustand besteht heute noch. Patientin klagt weder über Schmerzen noch über Schwindel. Epileptiforme oder apoplektiforme Anfälle hat sie nie gehabt. Sie hat keinen Husten, keinen Auswurf. Der Appetit ist gut. Eine Gewichtsabnahme ist nicht zu verzeichnen. Der Stuhlgang ist regelmässig. Der Schlaf ist gut. Blasenstörungen hat Patientin nie gehabt. Die Regel trat im 15. Lebensjahre auf und war stets regelmässig.

Befund: Die Patientin ist ein mittelgrosses Mädchen in gutem Ernährungszustande. Die Schleimhäute sind etwas blass. Auf der Haut der Brust und des Rückens befindet sich eine ausgedehnte Pityriasis versicolor. Auf Lues verdächtige Zeichen sind nicht vorhanden. Die Psyche der Patientin ist vollkommen normal. Die Intelligenz ist gut, ebenso die Merkfähigkeit. Auffallende Stimmungserscheinungen, Zwangsweinen und Lachen sind nicht vorhanden.

Lungen: Grenzen links hinten unten am unteren Rand des XI. Brustwirbels, rechts hinten unten am oberen Rand des X. Brustwirbels wenig, rechts vorne auf der VI. Rippe gut verschieblich. Links hinten oben besteht Dämpfung; auf der linken Seite verschärftes Atmungsgeräusch, sonst sind die Lungen ohne Befund. Die Supraclaviculargruben sind beiderseits leicht eingesunken. Leichte Pulsation ist dortselbst zu sehen.

Herz: Grenzen: oberer Rand der IV. Rippe, linker Sternalrand. Die Töne sind rein. Der II. Pul-

monalton ist leicht accentuiert. Der Spitzenstoss befindet sich im V. Intercostalraum innerhalb der Mamillarlinie. Die Aktion ist regelmässig. Der Puls ist regelmässig, kräftig; die Temperatur beträgt 37,5°.

Abdomen: Die Bauchdecken sind gespannt, mässig fettreich; nirgends besteht Druckempfindlichkeit. Die Milz und die Leber sind nicht palpabel. Der Urin ist ohne Eiweiss und ohne Zucker. Der Stuhl ist obstipiert, Blasenstörungen sind anscheinend nicht vorhanden. Dreimal erfolgt täglich die Urinentleerung ohne Pressen, niemals Enuresis.

Kopf: Der Schädel ist brachycephal, symmetrisch. Es ist keine Druck- nnd Klopfempfindlichkeit vorhanden. Beim Sprechen in der Rückenlage sieht man leichte Wackelbewegungen des Kopfes und zuweilen horizontales, ziemlich grobschlägiges Augenzittern. Beim Sprechen erblickt man dann und wann leichtes Flimmern in der Gesichtsmuskulatur, die in der oberen Mundgegend etwas schlaff erscheint.

Geruch, Gehör und Geschmack sind ohne Besonderheiten.

Augen: Der Hintergrund zeigt keine pathologischen Veränderungen, Hemianopsie ist nicht vorhanden, ebenso keine erheblichen Gesichtsfeldeinschränkungen. Die Augenbewegungen sind nach allen Richtungen hin möglich. Beim Blick geradeaus und bei Seitwärtswendung sind nystagmusartige Zuckungen, beim Geradeaussehen einige Schwankungen bemerkbar. Die conjugierten Blickwendungen sind gut möglich, ebenso die Convergenz. Abducensparese besteht nicht. Überhaupt sind ausser dem Nystagmus keine Störungen in den Augenbewegungen vorhanden.

Die Funktionen des Trigeminus sind normal, die des Facialis, mit Ausnahme einer leichten Ungeschicklichkeit in der Oberlippe, ebenfalls. Auch bei vollem Lachen ist keine Insufficienz vorhanden.

Der nervus glossopharyngeus und der nervus vagus sind ebenfalls ohne Befund. Die Zunge ist stets etwas unruhig und weicht beim Vorstrecken etwas nach rechts ab. Der weiche Gaumen hebt sich gut. Der Rachenreflex ist vom weichen Gaumen, der ziemlich unempfindlich ist, erhalten. Der Würgreflex ist vom Zungengrund aus vorhanden. Die Uvula steht bei der Phonation etwas nach rechts. Das Schlucken geht gut. Die Sprache ist gut artikuliert, etwas häsitierend.

Arme: Die Muskulatur ist durchweg gut entwickelt. Die grobe Kraft ist in den Ober- und Unterarmen, rechts etwas geringer als links, beiderseits gut. Der Händedruck ist beiderseits kräftig, aber doch nicht ganz dem Umfange der Muskulatur entsprechend. Bei den Bewegungen in den grossen Gelenken ist keine auffallende Ataxie zu sehen. In der Haltung der Hände und Finger zeigt sich eine leichte Ungeschicklichkeit, besonders rechts. Die feineren Bewegungen beim An- und Auskleiden sind schwerfällig und ungeschickt. Die Endphalangen sind leicht gebeugt. Es treten auch bei geschlossenen Augen keine erheblichen Veränderungen der Haltung ein. Frei vorgestreckt ist leichtes Schwanken der Hände und dabei auch des Oberkörpers und des Kopfes vorhanden. Alle Gelenke sind vollkommen locker. Die Hände fühlen sich sehr kühl an. Sehr kräftige Widerstandsbewegungen in den Händen haben gleichsinnige Mitbewegungen auf der anderen Seite und leichte Bewegung der Füsse zur Folge.

Beine: Auch die Unterschenkel vom Knie aus abwärts fühlen sich etwas kühl an. In der Configuration sind Ober- und Unterschenkel normal. In der Rückenlage ist beiderseits eine Neigung zum Spitzfuss, Hohlfuss vorhanden. Die grosse Zehe ist mit sichtbar vorspringender Extensorensehne in der Grundphalanx dorsal, in der Endphalanx plantar flectiert. Eine ähnliche Stellung befindet sich, wenn auch in geringerem

Grade auch an den übrigen Zehen. Unter der grossen Zehe beiderseits sind Schwielen. Der Grosszehennagel rechts ist etwas verdickt und verkrümmt. Trophische Störungen sind sonst nirgends sichtbar. Die Streckung in der Hüfte ist beiderseits möglich, rechts aber entschieden schwächer. Die Adduction ist beiderseits ziemlich gut, die Abduction in der Hüfte entschieden geschwächt, besonders rechts. Die Rotation namentlich nach auswärts ist rechts schlechter als links auszuführen. Beugung in der Hüfte ist beiderseits möglich, jedoch unsicher und bisweilen, namentlich rechts, dabei zwangsweise Dorsalflexion des Fusses mit hervortretender Tibialissehne. Die Extension des Unterschenkels ist gut und kräftig beiderseits. Die Beugung jedoch ist entschieden schwach, ganz besonders rechts. Am Fusse ist die Plantarflexion beiderseits ziemlich kräftig, die Dorsalflexion schwach und fast stets mit einer Mitbewegung im Sinne der Hüfte und Kniebeugung verbunden, namentlich rechts. An den Beinen sind ausser den erwähnten Mitbewegungen bei der Beugung keine anderen zu beobachten. Besondere Muskelsteifigkeit ist nicht vorhanden.

Rumpf, Stehen, Gehen: Die Patientin setzt sich aus der Rückenlage im Bett frei auf und sitzt ziemlich gerade. Die Wirbelsäule ist dabei leicht kyphotisch, nirgends empfindlich. M. M. cucullaris, Sternocleido, sowie die übrigen Halsmuskeln sind gut. Die Brust- und Bauchmuskulatur ist ebenfalls gut entwickelt. Patientin sitzt ziemlich frei auf der Bettkante, dabei findet keine Contractur der Beuger statt. Die passive Streckung der Beine ist möglich, jedoch fällt die Patientin leicht hinüber.

Im Stehen ist eine grosse Unsicherheit, besonders im rechten Bein vorhanden. Anscheinend ist wohl auch die grosse Schwäche von Einfluss.

Der Gang ist nur mit doppelseitiger Unterstützung möglich. Es werden hierbei die Beine atactisch gehoben und

stapfend aufgesetzt mit starker Dorsalflexion der grossen Zehe und herabhängendem Vorderfuss. Die Fixation des Rumpfes auf den Beinen ist ganz ungenügend.

Die Berührungsempfindung ist an der oberen Extremität mit Einschluss der Hände und der Brust anscheinend gut. Vom Rippenbogen abwärts ist sie ganz sicher abgestumpft, dagegen an den Oberschenkeln etwas besser. An den Unterschenkeln, besonders an der Dorsalfläche des linken Fusses, ist sie aufgehoben. Spitz und stumpf werden im Wesentlichen durchweg richtig unterschieden. Kalt und warm wird überall unterschieden mit Ausnahme der Dorsalfläche des linken Fusses.

Das Gefühl für passive Bewegungen ist in beiden Armen ziemlich gut. Im linken Mittelfinger erhält man ziemlich unsichere Angaben. In der linken Hüfte ist das Gefühl für passive Bewegungen ebenfalls gut; im linken Knie dagegen mangelhaft, im linken Fuss sehr mangelhaft, im rechten Bein ebenfalls.

Reflexe: Die Lid- und Rachenreflexe sind gut. Die Masseterenreflexe sind nicht deutlich auszulösen. Die Periost- und Sehnenreflexe an der oberen Extremität fehlen vollständig. Auch leichte Stiche in der Hohlhand lösen keine Bewegungen aus. Die Bauchreflexe fehlen links vollkommen, rechts oben und unten ist zuweilen eine leichte Andeutung auszulösen. Kitzelempfindung ist anscheinend nicht vorhanden, ebenso keine epigastrischen Reflexe. Die lokale Kontraktion in der Umgebung der Mamille ist ziemlich lebhaft. Durch Druck und Streicheln am Oberschenkel ist rechts unten ein leichter Bauchdeckenreflex auszulösen. Die Reflexe von der Umgebung des anus aus sind auf beiden Seiten, besonders rechts im Beckenboden, auslösbar. Die Fusssohlenreflexe sind ziemlich lebhaft. Beiderseits erfolgt auf Stich und Streichen an der Fussohle eine Dorsalflexion des Fusses und der Zehen, besonders der grossen, mit lebhafter Beugung des ganzen Beines, jedoch ohne Mitbewegung der Bauchdecken. Die Kitzelempfindung an

der Sohle anscheinend erhalten. Bei starkem Streichen der medialen Tibiakante erfolgt reflectorische Dorsalflexion des Fusses besonders rechts (Oppenheim). Die Patellar-Adductoren- und Achillessehnenreflexe fehlen. Beim Beklopfen des lateralen Fussrückens ist beiderseits gleichmässige, deutliche Dorsalflexion der Zehen mit Vorspringen der Sehne des Extensor digitorum brevis sichtbar. Eine mechanische Erregbarkeit der Muskulatur in langen Bündelzuckungen ist am Pectoralis nachweisbar. Gleichfalls sind am Biceps und Tibialis anticus durch mechanisches Beklopfen Contractionen auslösbar. Zum Teil auch treten Muskelwülste an der Stelle des Beklopfens hervor. Der Ulnaris- und Peronaeusstamm ist beiderseits sehr wenig empfindlich und von dort aus sind keine Muskelzuckungen zu erhalten. Der Kniehackenversuch ist beiderseits möglich, aber in ziemlich hohem Grade atactisch. In der Ruhe sind keine motorischen Reizerscheinungen, sowie auch keine Spur fibrillärer Zuckungen vorhanden.

Zusammenfassung:

Im Anschlusse an eine Lungen- und Rippenfellentzündung erkrankt ein an Körper und Geist gut entwickeltes Mädchen im Alter von 12 Jahren an einem sich allmählich verschlimmernden Nervenleiden. Das erste Krankheitsbild ist eine zunehmende Unsicherheit des Ganges, die sich bis zu einer völligen Unmöglichkeit im Gehen und Stehen ausbildet. Leichte Sprachstörungen, eine Rückgradverkrümmung, atactische Bewegungsstörungen in den Armen, besonders stark aber in den Beinen treten allmählich hervor. Leichte Sensibilitätsstörungen sind ebenfalls vorhanden.

Die klinische Beobachtung ergibt in geistiger Beziehung ein, ihrer Bildungsstufe entsprechend, intelligentes Mädchen, in körperlicher Beziehung neben einer Verkrümmung der Wirbelsäule, bei leichter Affektion der linken Lungenspitze, folgenden Befund: Eine leicht

häsitirende Sprache, nystagmusartige Zuckungen, leichte Beugung in der Haltung von Händen und Fingern und leichte Unruhe in diesen. Die Sehnenreflexe sind erloschen. Eine starke statische und locomotorische Ataxie des Rumpfes und der unteren Extremitäten ist vorhanden. Die Bauchdeckenreflexe sind teilweise erhalten. Leichte oberflächliche Sensibilitätsstörungen vom Rippenbogen abwärts, sowie auf der Dorsalfläche des linken Fusses.

Deutliche Paresen vorwiegend der Beugemuskeln an den unteren Extremitäten sind vorhanden. Das Oppenheim'sche, sowie das Babinski'sche Phänomen sind sehr deutlich ausgeprägt.

Der Musculus Extensor hallucis befindet sich gleichsam in einer Dauerkontraktur, in Folge dessen der Fuss das typische Aussehen des sogenannten „Friedreich'schen Fusses" erhält: Die grosse Zehe ist mit deutlich vorspringender Extensorensehne in der Grundphalanx dorsal, in der Endphalanx plantar flektiert bei einer Spitzfusstellung des ganzen Fusses.

Das klinische Bild in diesem Falle deutet hin auf eine schwere, ausgedehnte Schädigung des Coordinationssystems.

So spricht zunächst für eine Läsion der Hinterstränge das Fehlen von Schmerzen, das Erloschensein von Sehnenreflexen, leichte Sprachstörungen, die starke Ataxie, das Fehlen der Patellarreflexe und vielleicht auch das Fehlen bezw. die Abschwächung der Bauchdeckenreflexe, das Fehlen der oberflächlichen Sensibilität in den Bauchdecken und der Dorsalfläche des linken Fusses.

Für eine Mitbeteiligung der Pyramidenseitenstränge, überwiegend rechts, sprechen neben den Mitbewegungen und dem Vorhandensein des Babinski'schen Phänomens hauptsächlich die gerade in diesem Falle

so sehr ausgeprägten motorischen Paresen der Beugungsmuskeln der unteren Extremität, sowie das Vorhandensein des Tibialisphänomens.

Epikrise: Zunächst wäre bei Betrachtung dieses Falles als Ausnahme zu erwähnen, dass er in einer ganz gesunden Familie mit 4 Kindern sporadisch auftritt, während wir in wenig anderen Fällen nur bei kleiner Anzahl der Kinder ein sporadisches Auftreten kennen gelernt haben.

Auch die Sensibilitätsstörungen sollen nach früherer Ansicht bei der Friedreich'schen Ataxie fehlen. Jedoch in den neueren Werken sind Fälle aufgezählt, die leichtere Abstumpfung, so besonders an den distalen Beinenden, zeigen.

In diesem Falle handelt es sich um eine angedeutete oberflächliche Sensibilitätsstörung vom Rippenbogen abwärts und eine sicher vorhandene Sensibilitätsstörung auf der Dorsalfläche des linken Fusses.

Der Babinski'sche Reflex kommt in der Regel vor und spricht in vorliegendem Falle das Vorhandensein für diese.

Jedoch gerade bezeichnend für obigen Fall erwähne ich das Vorkommen von Mitbewegungen und die eigentümliche Art der Paresen, die ganz selten in der Literatur (ich führe an: Whyte 1898 u. Bregmann 1907) besprochen werden. Neben dieser Parese ist das Tibialisphänomen deutlich vorhanden, während es für gewöhnlich nur als Begleiterscheinung spastischer Paresen angeführt ist.

Differentialdiagnose: Differentialdiagnostisch sollte man zunächst wohl an eine spastische Spinalparalyse denken, doch das Fehlen der Hypertonie der Muskeln, sowie das Erloschensein der Sehnenreflexe sprechen entschieden dagegen.

An zweiter Stelle könnte man an multiple Sclerose denken: dafür sprächen das jugendliche Alter, das langsame Entstehen, die leichten Sprachstörungen, die Ataxie, der Nystagmus und das Fehlen der Bauchdeckenreflexe, dagegen jedoch das Fehlen aller Sehnenreflexe.

Auch Tabes käme bei der Besprechung in Betracht, jedoch fehlen Pupillenstörungen, lancinierende Schmerzen, dann auch die segmentierenden Sensibilitätsstörungen.

An vierter Stelle läge die Diagnose: Paralyse nahe, aber das Fehlen der psychischen Defekte und der reflektorischen Pupillenstarre spricht dagegen.

Eine multiple Neuritis könnte angenommen werden, jedoch bei dieser Krankheit finden wir gelähmte Extremitäten. Auch ist eine Heilung bei der Neuritis möglich, während eine Friedreich'sche Ataxie nie heilt.

Gegen eine andere disseminierte Spinalerkrankung spricht das Fehlen der Blasen- und Mastdarmstörungen und gegen eine cerebellare bezw. rein cerebrale Ataxie das Fehlen der Patellarreflexe.

Es muss sonach mit grosser Wahrscheinlichkeit angenommen werden, dass es sich in diesem Falle um eine möglicherweise im Anschluss an eine Infektionskrankheit bezw. infektiöse Intoxication entstandene Systemerkrankung vorwiegend der Coordinationssysteme handelt. Und zwar, dass im Besonderen die Hinterstränge, in zweiter Linie auch die letzten Ausläufer der psychomotorischen Bahnen, d. h. der lumbalen Pyramidenbahnen in Betracht kommen.

Anschliessend an diese Diagnose möchte ich eine Zusammenstellung der alleinigen Symptome der Hinterstränge und Seitenstränge überhaupt und deren Vorkommen bezw. Überwiegen des einen oder anderen in diesem Falle geben.

Ein einfaches Schema der beiderseitigen Symptome wird der Übersicht wegen angebracht erscheinen:

Symptome für die Hinterstrangsdegeneration	Symptome für den Pyramidenbahn-Ausfall
1) die Ataxie 2) die Sensibilitätsstörungen (Tiefensensibilität) 3) die Hypotonie 4) das Fehlen der Sehnenreflexe.	1) die Paresen und Synergieen (Tibialisphänomen) 2) Reflexveränderungen der Hautreflexe (Contrakturen, Babinski, Oppenheim) 3) die Hypertonie 4) die Reflexveränderungen an den Sehnenreflexen.

Als Symptome für eine Hinterstrangerkrankung hätten wir in diesem Falle die Ataxie und die Sensibilitätsstörungen (Tiefensensibilität), die unabhängig von den Pyramidenbahnen ein deutliches Zeichen der ersteren sind.

Als Symptome nur der Pyramidenbahnen wären die Art der Paresen und die Synergieen (Tibialisphänomen) und die Reflexveränderungen an den Hautreflexen (Babinski, Oppenheim) anzuführen.

Was die Hyper- und Hypotonie anbelangt, so ist in obigem Falle keines der Symptome deutlich ausgeprägt, jedoch eher eine Hypotonie als eine Hypertonie vorhanden.

Zum 4. Punkt: Veränderung der Sehnenreflexe wäre anzugeben, dass in diesem Falle ein Fehlen der Sehnenreflexe zu konstatieren ist. Es handelt sich also hier um eine Degeneration, welche die Hinterstränge in grösserem Umfange als Pyramidenseitenstränge ergriffen hat.

Wenn wir nun die beiderseitigen Symptome vergleichen, kommt man in diesem Falle zu dem Schlusse, dass die Hinterstrangerkrankung die Pyramidenseitenstrangerkrankung überwiegt, während jedoch auch für diese deutliche Zeichen angegeben sind.

Aus dem Gesagten lässt sich für den Fall, dass eine Autopsie nicht den nötigen Aufschluss gibt, auch allein schon aus den klinischen Symptomen feststellen, ob eine Degeneration in den Hinter- oder Seitensträngen überhaupt vorhanden oder in einem von beiden Strängen weiter fortgeschritten ist.

Zum Schlusse möchte ich durch einige Sectionsbefunde aus den Jahresberichten von 1896—1906 bekräftigen lassen, dass neben der gewöhnlich stark ausgeprägten Hinterstrangdegeneration auch eine solche der Seitenstränge in fast allen Fällen der Friedreich'schen Krankheit vorkommt. Bei 13 Fällen von Friedreichscher Ataxie, die zur Autopsie kamen, ergab der Befund in 11 Fällen eine mehr oder minder starke Degeneration der Seitenstränge. Einige Auszüge aus den Berichten lasse ich anbei folgen.

So lautet ein Sectionsbericht Renuie's im Jahresberichte von 1899 (der Fall betrifft den Sectionsbefund eines 12jährigen Knaben, der $1^1/_2$ Jahr nach Scharlach an Friedreich'scher Ataxie erkrankte) folgendermassen: Es finden sich eine Degeneration der Hinterstränge, der hinteren Wurzelzonen und Wurzelfasern, geringe Degenerationen der Pyramidenbahnen, deutliche in der Kleinhirnseitenbahn mit Atrophie der Clarc'schen Säulen.

Vincelet berichtet im Jahre 1900 über die Autopsie bei einem 34jährigen Patienten: Er fand eine Kleinheit des Rückenmarkes, Degeneration des Goll'schen und Burdach'schen Stranges, der Pyramidenseitenbahnen, der Littauer'schen Zone, der hinteren Wurzel, der Clarc'schen Säulen, geringgradige Affektion der

Kleinhirnseitenbahn, Zellverminderung in den Seitenhörnern und Verschluss des Centralkanals.

Im Jahre 1901 veröffentlichten Philippe und Oberthür zwei Fälle, die zur Autopsie kamen, deren Befund in beiden Fällen fast der gleiche war: Starke Atrophie der Hinterstränge mit relativem Intaktbleiben der cornu-commissuralen Zone, der Kleinhirnseitenstrangbahn des Gover'schen Bündels und eine offenbar später entstandene Degeneration der Pyramidenseiten- und Vorderstränge.

Greenlees und Purvis hatten bei der Obduction eines Falles von Friedreich'scher Ataxie folgenden Befund: Veränderungen der Hinter- und Seitenstränge, der Clarc'schen Säulen, ausgedehnte Zellveränderungen im Vorderhorn einer Seite.

Hochhaus berichtet im Jahre 1903 über die Autopsie eines Falles von Friedreich'scher Ataxie: Gehirn zeigt keine Besonderheiten. Die Hinterstränge sind grau degeneriert in ihrer ganzen Ausdehnung, nur ein kleiner Streifen am äusseren oberen Teil noch erhalten. Die Seitenstränge zeigen ebenfalls eine Degeneration, aber mässigen Grades, die sich hauptsächlich auf die hinteren Teile der Stränge beschränkt.

Mingazzini und Perusini erwähnen 1904 folgenden Autopsiebefund: Das Rückenmark ist wesentlich vermindert, die Hinterstränge sind grau verfärbt am deutlichsten im Dorsal- und Lumbalmark. Die Pia ist überall verdickt, ebenso die Gefässe und das begleitende Bindegewebe. Diffuse Randdegeneration in der Vorderseitenstrangbahn.

Pic und Bounamour bringen im Jahre 1904 folgenden Sektionsbefund: In allen Höhen gleiche Läsion, weisse Atrophie der Goll'schen Stränge, in den Seitensträngen drei Stellen grauer Sclerose, die ungefähr der Kleinhirnseitenbahn und den gekreuzten Pyramiden entsprechen.

Im Jahre 1905 erwähnen Mingazzini und Perusini nochmals bei einem Sectionsbefunde eine Degeneration der Pyramidenfasern neben einer Störung der Clarc'schen Säulen.

Fairbanks beschreibt folgenden pathologisch-anatomischen Befund einer Section: Eine starke Degeneration der Hinterstränge mit Beteiligung des direkten cerebellaren Tractus und der Clarc'schen Säulen. Auch die Seitenstränge waren mehr oder weniger degeneriert.

Zum Schlusse möchte ich einen Bericht Gardners erwähnen: Es fand sich eine Sclerose der Hinter- und Seitenstränge und eine Veränderung der Clarc'schen Säulen. Von der Lumbalgegend aufwärts sind die Hinterstränge am meisten betroffen, weniger die gekreuzten Pyramiden und die direkten cerebrospinalen Bahnen. Die hinteren Wurzeln sind meist frei. Kleinhirn und Rückenmark sind auffallend klein.

Meinem hochverehrten Lehrer und Chef Herrn Prof. Dr. F. Jamin spreche ich für seine Anregung zu vorliegender Arbeit und für seine gütige Unterstützung meinen herzlichsten Dank aus.

Literaturangabe:

Dr. Eduard Müller: Zur Pathologie der Friedreich'schen Krankheit. Leipzig F. C. W. Vogel 1907.

Prof. Dr. H. Lüthje: Die Hereditäre Ataxie (Friedreich-sche Krankheit). Berlin 1906. (Urban u. Schwarzenberg.)

Dr. Eduard Müller: Zur Pathologie der sogenannten primären combinierten Strängeerkrankungen des Rückenmarks. Leipzig 1905 F. C. W. Vogel.

Prof. Dr. Adolf von Strümpell: Die primäre Seitenstrangsklerose (spastische Spinalparalyse). Leipzig 1904. F. C. W. Vogel.

Prof. Dr. P. Marie: Leçons sur les Maladies de la Moelle. Paris 1902.

Prof. Dr. Adolf von Strümpell: Lehrbuch der speziellen Pathologie und Therapie der inneren Krankheiten. Leipzig 1902. F. C. W. Vogel.

Prof. Dr. J. von Mering: Lehrbuch der inneren Medizin. Jena 1905. Gustav Fischer.

Villaret Dr. A.: Handbuch der gesamten Medizin. Stuttgart 1891.

Jahresbericht über die Neurologie und Psychiatrie 1896 bis 1906. Herausgegeben von Dr. Flatau und Dr. Jacobsohn, Berlin.

Dr. L. Lenaz: Über Ataxie. Leipzig 1901. F. C. W. Vogel.

Lebenslauf.

Ich wurde am 1. Mai 1880 als Sohn des prakt. Arztes Dr. Lackmann zu Bochum in Westfalen geboren. Nachdem ich im März 1903 am königlichen Gymnasium zu Warendorf in Westfalen das Reifezeugnis erworben hatte, studierte ich in Münster, Kiel, Berlin und Erlangen Medizin. Die ärztliche Vorprüfung bestand ich im Mai 1906 in Kiel, das Staatsexamen im Mai 1908 in Erlangen.